Aus dem Pathologischen Institut der Universität
BASEL
Vorsteher : Prof. Dr. GERLACH

Muskeldystrophien

(Beitrag zur Diagnosenstellung)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der hohen
Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von :

William HENTEL

aus

NEW-YORK (U. S. A.)

Imprimerie A. KNECHT, Mulhouse - 1936

Aus dem Pathologischen Institut der Universität
BASEL
Vorsteher : Prof. Dr. GERLACH

Muskeldystrophien

(Beitrag zur Diagnosenstellung)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der hohen
Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von :

William HENTEL

aus

NEW-YORK (U. S. A.)

Imprimerie A. KNECHT, Mulhouse - 1936

Von der medizinischen Fakultät der Universität Basel
genehmigt auf Antrag von Prof. W. GERLACH

Tag der Promotion: 5. Dezember 1936.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

To my Parents

Muskeldystrophien.

Die Muskeldystrophien spielen unter den Heredodegenerativen familiären Erkrankungen schon wegen ihrer relativen Häufigkeit die wichtigste Rolle. Besonders wichtig wurde das Studium der Krankheitsgruppe, da in der letzten Zeit die Erscheinungen und die verschiedenen anatomischen Befunde ganz verschieden gedeutet wurden.

Das Symptom der « Muskelatrophie » wird nun nicht nur bei dieser Gruppe von Erbkrankheiten nachgewiesen, sondern bei einer Menge von anderen Krankheiten, die dem anatomischen Befund nach, nicht dazu gerechnet werden können.

So sind in der älteren und neueren Literatur eine Menge von Krankheitsbildern zusammengetragen, die sicherlich nicht zu den Muskeldystrophien gerechnet werden dürfen.

Man kann die Muskelentartungen und symmetrischen Atrophien, die sich bei Syringomyelie, Tabes, amyotrophischer Lateralsklerose, Poliomyelitis findet, nicht zur Gruppe der progressiven Muskelatrophien rechnen.

Dieser Begriff ist bestimmt für eine systematische, auf angeborener Minderwertigkeit beruhender degenerativer Erkrankung der peripheren motorischen Neurone und ihrer muskulären Endapparate.

Es lassen sich dabei je nach dem Sitz bezw. dem Ausgangspunkt der Krankheit drei Typen auseinanderhalten:

eine spinale,
eine neurale,
eine myopathische Form.

Die myopathische und die neurale Muskelatrophie sind Erkrankungen, die man als ausgesprochen heredofamiliär auffasst. Nur die spinale Erkrankung ist nicht dermassen genau umschrieben und in ihrem Vererbungstypus erforscht.

Nicht nur unter diesen drei Gruppen, sondern bei den Varianten jeder einzelnen lehrbuchmässig bezeichneten Form lassen sich Verschiedenheiten finden, so dass es oft schwer ist, aus der pathologisch-anatomischen Untersuchung heraus ein Krankheitsbild einem der drei bestimmten Typen zuzurechnen.

Ausserdem kann man in vielen Fällen die klinische Diagnose nicht ohne weiteres durch den pathologisch-anatomischen Befund begründen. Besonders ungenau sind Grenzen zwischen den neuralen und spinalen Formen. So kann bei den meisten neuralen Muskelatrophien fast immer eine mehr oder weniger starke spinale Erkrankung festgestellt werden. Bei den sogenannten myopathischen Formen lassen sich ebenfalls sehr häufig spinale Veränderungen finden.

Recht kompliziert wird die anatomische Beurteilung derjenigen Krankheiten, die nicht nur mit einer Degeneration des neuralen bezw. muskulären Apparates einhergehen, sondern die noch Kombinationen zeigen mit eigentlichen Gehirn- und Rückenmarkskrankheiten. So lassen sich nicht selten

Kombinationen von Muskeldystrophien mit Friedreich'scher Ataxie feststellen.

Gewisse Befunde, die bei einigen Erkrankungen zu erheben sind, sprechen für das Vorliegen einer angeborenen Minderwertigkeit des muskulären und des neuralen Apparates. In diesem Sinn sind anzuführen die nicht seltenen Muskeldefekte, die überzähligen Muskelanlagen, Skelettveränderungen und Asymmetrien des Skeletts, insbesondere Schädelasymmetrien und Defekte.

Alle diese Angaben stützen die Annahme, dass den progressiven Muskelatrophien eine Minderwertigkeit der Anlage zu Grunde liegt.

Im Jahre 1891 gab *W. Erb* unter Berücksichtigung der bis zu diesem Termin bekannten Tatsachen eine ziemlich umfassende Beschreibung der verschiedenen Formen der Muskelatrophie. *Erb* gab an, dass die verschiedenen Formen, die juvenile, die pseudo-hypertrophische, die hereditäre und die infantile Muskelerkrankung zu einer gemeinschaftlichen Gruppe zusammen zu fassen seien, für die er die Bezeichnung « Dystrophia musculosum progressiva » geprägt hat.

Doch hat auch nach dieser fundamentalen Untersuchung von *Erb* die Deutung dieser Muskelerkrankung noch eine grosse Menge ganz verschiedener Versionen erfahren. Das hängt damit zusammen, dass das auffälligste Symptom der Muskeldegeneration, sei es als Entartung oder auch als Atrophie, bei einer grossen Zahl ganz verschiedener Krankheiten zu finden ist.

Von den beiden französischen Aerzten *Aran* und *Duchenne* wurde um 1850 recht ausführlich das klinische Bild einer « Atrophia muscularis progressiva » beschrieben und wenige Jahre später konnte *Curveilhier* durch einen autoptischen Befund zeigen, dass das Leiden in einer Erkrankung der grauen Substanz des Rückenmarks besteht.

Diese Entdeckung hat aber nur zu immer neuen und teilweise auch ganz anderen Deutungen des Leidens geführt. Besonders war es fraglich, ob die Erkrankung tatsächlich im Rückenmark beginne oder ob eine primäre Muskelentartung mit sekundärer Rückenmarksdegeneration vorliege. Auch bis heute sind noch eine grössere Zahl von Fragen, die zur Klärung dieser Krankheit nötig sind, unentschieden. Teilweise liegt das begründet in der sehr schwierigen Darstellung des nervösen Apparates in der Muskulatur. Schon bei lebensfrisch fixiertem Gewebe ist die Darstellung der feinen Nervenfaser-Endigungen oder der nervösen Endplatten nicht sehr einfach. In dem Sektionsmaterial ist die Darstellung dieses so wichtigen Gewebes oft kaum möglich. Und dabei ist die Frage des Verhaltens der Nervenendigungen und der Endplatten von fundamentaler Bedeutung für die Aufklärung des Leidens.

Ein Teil der Muskeldystrophien beruht sicher auf einer primären Erkrankung der Muskulatur (Dystrophia musculorum progressiva), ein anderer auf einer primären Erkrankung des Rückenmarks. Die letztere Form (Dystrophia musculorum spinalis) ist verwandt mit der amyotrophischen Lateralsklerose. Der Unterschied besteht nur darin, dass bei der amyotrophischen Lateralsklerose auch konstant die Pyramidenseitenstrangbahn erkrankt ist.

Neben den bei der spinalen Muskelatrophie noch ungeklärten Fragen, ob der degenerative Prozess in den Muskeln oder in den Nervenendigungen beginnt und sich von da auf das Rückenmark fortsetzt, oder

ob eine gleichzeitige Degeneration von Rückenmark, Nerven und Muskeln vorhanden ist, oder ob möglicherweise die Vorderhörner des Rückenmarks zuerst degenerieren und die Muskulatur erst nachher, sind nur einige bestimmte anatomische Tatsachen bekannt

Bei der *spinalen progressiven Muskelatrophie* findet sich bei der histologischen Untersuchung eine Atrophie stärkeren oder schwächeren Grades der Vorderhörner. Im Gebiet der atrophischen Abschnitte mit den reichlichen Zelluntergängen besteht eine starke Gliose. Die hinteren Wurzeln und die motorischen Nervenfasern sind stark geschwunden. In den Nerven und auch in der atrophischen zugehörigen Muskulatur sind teilweise noch entzündliche Reaktionen vorhanden.

Die Krankheit beginnt meistens in den oberen Extremitäten. Zuerst fällt eine Schwäche der Arme auf mit Atrophien der Handmuskeln, besonders der Muskulatur des Daumens und des Kleinfingerballens. Später gehen auch in einigen Fällen die Mm. interossei zu Grunde. In Folge dieser Degenerationen kommen charakteristische Bilder zustande, die sog. Affenhand, Predigerhand. Eigenartig und noch ungeklärt ist, dass beim Weiterschreiten des Prozesses bestimmte Gruppen von Muskeln mehr oder weniger konstant von der Atrophie verschont bleiben. So ist es nicht selten, dass bei der Weiterentwicklung der Muskelatrophie nicht nach der Hand die Armmuskeln degenerieren, sondern der Schultergürtel. Aehnlich ist der Befund, wenn auch nicht so regelmässig, bei der die unteren Extremitäten befallenden Atrophie. Bei der Oberarmmuskulatur ist der M. Deltoideus und der M.-biceps fast ausnahmslos ergriffen, an den unteren Extremitäten sind es besonders die Mm.-peronaei.

Der tötliche Ausgang des Leidens wird oft durch das Ergriffenwerden der Atemmuskulatur bedingt.

Vor der eigentlichen Atrophie zeigt die Muskulatur als sehr charakteristisches Symptom fibrilläre Zuckungen, diese sind öfters über grössere Muskelabschnitte ausgebreitet.

Eine weitere Form der Muskeldegeneration, die klinisch ein einheitliches Bild zeigt, ist in ihrer neurologischen und anatomischen Deutung noch nicht klar.

Es handelt sich um die *neurale progressive Muskelatrophie,* die besonders durch die früheren Beschreibungen von *Charcot* und von *Hoffmann* bekannt wurde.

Die Krankheit ist häufig familiär und hereditär. Der Beginn des Leidens liegt häufig schon in der Kindheit.

Eine gewisse Regelmässigkeit besteht in der Art des Befallenseins der Muskeln, indem meistens die vom Rumpf weit entfernten Muskelgruppen einen Schwund aufweisen (Hände und Füsse).

Die fibrillären Zuckungen, die besonders bei der spinalen Form ausserordentlich charakteristisch sind, fehlen hier mehr oder weniger. Gleichfalls ist die motorische Erregbarkeit der erkrankten Muskeln verschieden von der spinalen Muskelatrophie.

Dass es sich dabei um eine neurale Erkrankung handelt, geht z. T. aus den Paraesthesien und Schmerzen hervor, die bei diesem Leiden beobachtet werden.

Verändert sind in erster Linie die Muskeln und die peripheren motorischen Nerven, die Ganglienzellen in den Vorderhörnern und die unteren Wurzeln sind intakt.

Eine weitere besondere Gruppe, bei der ausser Muskelatrophien keine sonstigen Veränderungen des motorischen Nervensystems vorliegen, sind die *myopathischen Muskelatrophien.* Bei dieser Form liegen nur in den *Muskeln* degenerative Reaktionen vor, die Nerven, das Rückenmark und das Gehirn sind intakt.

Erb hat besonders bei dieser Form durch seine Untersuchungen zeigen können, dass die vielen Formen die hier abgegrenzt wurden, nicht besondere Krankheiten sind, sondern nur bestimmte Typen, die er alle unter dem Begriff der Dystrophia musculorum progressiva zusammenfasste.

Gemeinsam für diese Erkrankungen ist das familiäre oder hereditäre Auftreten und der Beginn in frühem Lebensalter. Auffallenderweise werden fast nie die Vorderarmmuskeln, die Mm.-deltoidei, die kleinen Handmuskeln, die Zungen- und Schlundmuskeln befallen. Jedoch fast ausnahmslos die Gesichtsmuskeln, der Schultergürtel, die Oberarmmuskulatur, der Erektor trunci und die Rückenmuskulatur. Fibrilläre Zuckungen fehlen, ebenfalls fast ausnahmslos eine elektrische Entartungsreaktion.

Anatomisch zeigt die degenerierte Muskulatur z. T. an den Fasern starke Verquellung und sogenannte Muskelkernwucherung mit Wucherung des interstitiellen Bindegewebes. Bei der als Pseudohypertrophie bezeichneten Form kommt es im interstitiellen Gewebe zur Vermehrung des Fettgewebes. Die Querstreifung der Muscularis bleibt erhalten und ist oft auch noch an den sehr stark zurückgebildeten Fasern zu erkennen. Es fehlen bei dieser Form bestimmte degenerative Umwandlungen, die sonst besonders auffallend sind in der atrophischen Muskulatur, so Verfettungen und körniger Zerfall der Fasern.

Die peripheren motorischen Neurome sind intakt.

Unterschieden werden bei der Dystrophia musculorum progressiva verschiedene Typen, die sich jedoch oft dermassen gleichen und Zwischenformen jeder Art aufweisen, dass die Trennung — vom pathologisch-anatomischen Standpunkt aus — sich nicht rechtfertigen lässt.

1. Die *Pseudohypertrophie (Atrophia musculorum lipomatosa, Seidel) (Lipomatosis luxurians muscularis progressiva, Heller).*

Duchenne-Griesinger haben diese Form klinisch weitgehend untersucht und *Charcot* konnte bei dieser besonderen Form keine Veränderungen am Nervensystem feststellen. Das Leiden beginnt fast regelmässig in den Kinderjahren und ist familiär oder auch hereditär mit verschwindenden Ausnahmen.

Meistens beginnt die Krankheit in den Muskeln des Rumpfes, des Rückens und der Oberschenkel. Wegen der starken Umänderung dieser Muskeln ist das Gehen oder das Aufstehen vom Boden sehr stark erschwert. Der Gang ist unbeholfen watschelnd.

Die geschädigten Muskeln sind oft durch die starke Entwicklung des interstitiellen Fettgewebes scheinbar sehr kräftig ausgebildet und erscheinen voluminöser, beim Antasten ist die von Fettgewebe durchsetzte Muskulatur jedoch schwammig weich.

Eine Entartungsreaktion ist nicht vorhanden, ebenfalls fehlen fibrilläre Zuckungen.

Häufiger als die Pseudohypertrophie sind reine Atrophieformen, die durch eine besonders starke Beteiligung der Gesichtsmuskulatur auffallen.

Eine dieser Typen tritt in frühester Kindheit auf als *infantile atrophische Muskeldystrophie.*

Die Schädigung der Gesichtsmuskulatur scheint dabei fast constant und führt zu dem typischen Gesichtsausdruck *(Facies myopathica)* durch den Schwund der Wangenmuskulatur, das Herabfallen der Unterlippe und durch die mehr oder weniger starke Insuffizienz der Schliessmuskeln der Augen. Die Kaumuskeln und die inneren Augenmuskeln sind unverändert.

Erb hat zum Unterschied von diesen, hauptsächlich durch *Duchenne-Landouzy* und *Dejerine* aufgestellten infantilen Formen, eine in der Pubertät oder auch um das 20. Lebensjahr auftretende *juvenile* Art beschrieben.

Bei der « *Juvenilen atrophischen Muskeldystrophie* », werden vorzugsweise die oberen Extremitäten und der Schultergürtel befallen. Nach *Erb* liegt eine bestimmte Regelmässigkeit vor, indem fast in allen Fällen die Pectoralmuskeln, der M.-trapecius, M.-latissimus dorsi und der M.-triceps geschädigt sind. Frei bleiben der M.-sternocleidomastoideus, M.-serratus scapulae, Mm.-teres, M.-deltoideus und besonders die kleinen Handmuskeln. Die Gesichtsmuskulatur ist bei dieser Form in der Regel nicht beteiligt.

Eine grosse Eigentümlichkeit kommt klinisch durch die Schädigung der erwähnten Muskelgruppen zustande. So fallen die stark abstehenden Schulterblätter auf oder infolge der Atrophie der Pectoralmuskulatur kommt es zur Bildung einer flachen Brust mit starker Faltenbildung der Haut an der Brust und in den Achselgruben.

Es sollen im Folgenden sechs verschiedene Fälle, die sowohl klinisch wie pathologisch-anatomisch genau untersucht wurden, mitgeteilt werden. In diesen Fällen wird nun versucht die klinischen Angaben mit den pathologisch-histologischen Befunden zu vergleichen und in Uebereinstimmung zu bringen.

Zwischen der klinischen Diagnose und dem pathologisch-anatomischen Befund an Gehirn, Rückenmark, Nerven und Muskulatur besteht in vielen Fällen eine Divergenz.

Sämtliche verschiedenen Formen der Muskeldystrophie gehen teilweise ineinander über. Viele der klinisch als rein myopathisch aufgefassten Formen sind nicht frei von entzündlichen und degenerativen Veränderungen des Rückenmarks und der Nerven.

Bei primären Erkrankungen des Rückenmarks können gleichfalls « Systematische » Muskelatrophien auftreten, die nachher völlig das Bild einer primären Muskelatrophie zeigen.

Fall 1.

Klinisch: Landry'sche Paralyse
Pathologisch-anatomisch: Meningo-Myelo-Encephalitis.

L. M. 6 Jahre. (Kinderspital Basel, Vorsteher: *Prof. Wieland*).

Klinische Angaben: Das sechsjährige weibliche Kind erkrankte ganz plötzlich acht Monate vor dem Tod mit hohem Fieber. Es bestand ein sehr schwerer fieberhafter Krankheitszustand. Nach wenigen Tagen trat eine Lähmung verschiedener Muskelgruppen, und auch ganzer Extremi-

täten ein. Die ersten Lähmungen stellten sich schon zwei Tage nach den ersten Krankheitssymptomen ein. Gelähmt war ebenfalls die Hals- und Bauchmuskulatur. Anschliessend an diese Lähmung kam es in der befallenen Muskulatur zu starker Atrophie.

Die klinische Diagnose lautet auf: Poliomyelitis Landry, Zwerchfelllähmung.

Bei der Sektion fand sich: S. N. 296/34 Obduzent: Dr. Scheidegger.

Leiche eines abgemagerten Mädchens in nicht ausgebildeter Totenstarre, sichtbare Schleimhäute cyanotisch verfärbt. Bauchdecken über Thoraxniveau. Haut etwas gelblichbräunlich verfärbt, im Gesicht sehr blass, trocken. Leicht asthenischer Habitus. Pupillen mittelweit, rund, eng. Bauchsitus: Querdarm sehr stark gebläht. Netz wenig fetthaltig. Leber überragt den Rippenbogen um einen Querfinger. Milz zwei Querfinger höher als der Rippenbogen. Zwerchfell schlaff, beidseits steht es im 3. I. C. R. Sternum weich, brüchig. Brustsitus: Lungen sinken nicht zurück. Thymus auffallend klein, weich, nur wenig Drüsengewebe auf Schnitt nachweisbar, z. T. schon Fettgewebe deutlich entwickelt. Herzbeutel kaum fetthaltig, im Inneren dunkel gefärbte klare Flüssigkeit.

Herz grösser als die Leichenfaust, auf der linken Seite mässig, rechts schlecht kontrahiert. Aus den Ventrikeln fliesst flüssiges Blut ab. Der Klappenapparat in Ordnung. Am Abgang der Kranzgefässe finden sich in der Aorta einzelne gelbliche vorstehende Flecken.

Lymphknoten im Bereich der Bifurkation und im Verlauf der Trachea sind gross. quellend, blass, saftreich. Ausgesprochen vergrössert sind die Hiluslymphdrüsen, die im Zentrum z. T. Verflüssigung zeigen. Linke Lunge gebläht. Im Unterlappen ein deutlich verhärteter Knoten, der sich nicht scharf abgrenzt. Auf Schnitt Gewebe im Oberlappen lufthaltig, gebläht, im Unterlappen findet sich ein vom Hilus bis zur Peripherie reichender Herd, der dunkelgraurötlich und eigenartig fest ist. Rechte Lunge im Unterlappen ebenfalls einen graurötlichen luftleeren Herd, übriges Lungengewebe lufthaltig.

Aus der Trachea quellen eitrige schleimige Massen, Schleimhaut gerötet, Bronchialschleimhaut deutlich gerötet. Tonsillen zerklüftet. Zungenmuskulatur fest, gut durchblutet. Follikelapparat des Zungengrundes in deutlicher Ausbildung. Schilddrüse ohne Mittellappen, Gewebe glasig, quellend.

Milz schlaff, lymphatische Körperchen deutlich erkennbar, Trabekelsystem gut ausgebildet.

Leber sehr schlaff, weich. Leberparenchym ausgesprochen gelb mit undeutlicher Zeichnung. Lappung an der Unterseite vereinfacht.

Nieren deutliche Renkulifurchung mit einzelnen groben narbigen Einziehungen. Auf Schnitt das Parenchym graurötlich, stark safthaltig. Markkegel deutlich bluthaltig. Nierenbeckenschleimhaut wenig gerötet. Die Harnblase kontrahiert, Schleimhaut gerötet. Scheide eng, Uterus klein, zart, Tuben stark geschlängelt.

Magen: Pylorusmuskulatur kräftig entwickelt. Follikelapparat des Darmes gering ausgebildet. Pankreas zeigt zarten Läppchenbau.

Schädel sägt sich leicht. Bei der makroskopischen Betrachtung ist auffallend, dass die Brücke etwas schmal und kurz scheint. Die weichen Hirnhäute sind safthaltig, etwas quellend, glänzend. Die Windungen kaum

abgeplattet. Das Gehirn wird in Scheiben zerlegt. Die Hirnmasse saftreich, quellend, fest. Zeichnung symmetrisch, Blutpunkte spärlich.

Das Rückenmark zeigt auf Schnitt nirgends einen makroskopisch auffallenden Befund, es scheinen die Vorderhörner etwas schmal. Das Gewebe teils stark bluthaltig. Dura wenig durchblutet, im Duralsack vermehrte klare Flüssigkeit.

Die Extremitäten sind langgestreckt, stark abgemagert, der linke Oberschenkel misst oberhalb der Patella 23 cm, der rechte ebenfalls. Unterhalb der Patella links 22,5 cm, rechts 22 cm. Knöchelgegend links 14 cm, rechts 13,5 cm. Die Muskulatur am Schultergürtel und am Oberarm deutlich rückgebildet, Oberarmumfang beidseits 13 cm. Die Muskulatur am Thorax ist gering entwickelt, der Pectoralis ist sehr zart und scheint von feinen Fettgewebsfasern durchwachsen. Die Zwischenrippenmuskulatur ist in geringer Ausbildung vorhanden. Die Rectusmuskulatur ist etwas kräftiger, im ganzen aber auch sehr zart. Es wird der rechte Oberarm freigelegt, Muskulatur überall nur gering entwickelt.

Histologische Untersuchung des Gehirns und Rückenmarks:

Rückenmark zeigt in den Nissl-Präparaten, dass im Verlaufe des ganzen Rückenmarks um die Gefässe herum perivasculäre Infiltrate vorkommen. Teilweise sind auch solche Infiltrate noch im Bereich der Leptomeninx nachzuweisen. Am stärksten sind die Veränderungen in den Vorderhörnern. Hier lassen sich schwere Ganglienzellveränderungen finden. Teilweise sind die Ganglienzellen geschrumpft, und zeigen Vakuolenbildung. Ausserdem sind reichlich Neuronophagien nachzuweisen, auf grössere Abschnitte hin finden sich kaum mehr erhaltene Ganglienzellen. Es sind nur noch Zelltrümmer vorhanden. An einzelnen Stellen sind die Ganglienzellen ganz blass und die Nissl-Schollen nur am Rand der Zellen noch besser erhalten. Im Bereich der Vorderhörner und der vorderen Kommissur finden sich gliöse Reaktionen. Meistens finden sie sich im Bereich von untergegangenen Ganglienzellen als sog. Gliaknötchen. Im Gebiet des verlängerten Marks kommen ebenfalls solche Gliaproliferationen vor. Die perivasculären Infiltrate sind etwas weniger ausgesprochen. Die Brücke zeigt geringe Zellveränderungen, es finden sich nur vereinzelte feine Gliawucherungen.

Das Gehirn zeigt sehr deutliche Veränderungen, besonders in der Hirnrinde der motorischen Region. Es lassen sich hier gleichfalls perivasculäre Infiltrate finden und reichlich Neuronophagien und Pseudoneuronophagien in den tiefen Rindenschichten. In den Nissl-Präparaten lassen sich die umschriebenen gliösen Verdichtungen ebenfalls feststellen. An einzelnen Stellen scheinen auch leichte Ausfälle von Markscheiden im Gebiet der Seitenstrangbahnen vorhanden zu sein.

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass der entzündliche Prozess nicht nur auf die Vorderhörner, sondern auch teilweise auf die Hinterhörner und auf das Gehirn übergegriffen hat. Gleichfalls liegt auch eine Entzündung der weichen Hirnhäute vor.

Pathologisch-anatomisch lässt sich auf Grund des histologischen Befundes die Diagnose Meningo-myelo-encephalitis stellen.

Nervus brachialis zeigt deutliche Faseruntergänge, es kommt an diesen Stellen zur bindegewebigen Durchwachsung und zur *Rundzellinfiltration.* Es ist Fettgewebe zwischen den Nervenfasern vorhanden. Es kommt dabei zu einer der Fettdurchwachsung des Herzens ähnlichen Erscheinung. Sehr

deutlich kommen grobschollige fettige Einschlüsse vor an denjenigen Stellen, wo die Nervenfasern untergegangen sind.

Das Zwerchfell zeigt deutlich erhaltene Querstreifung. Narbenbildungen sind keine vorhanden. Im Fettpräparat finden sich jedoch deutlich hie und da ziemlich stark verfettete Muskelfasern und hie und da besteht auch eine leichte Fettdurchwachsung.

Musculus rectus zeigt schmale Muskelfasern. Bei schwacher Vergrösserung ist im histologischen Präparat auffallend, dass hie und da noch einzelne sich schwach mit Eosin auffärbende breite, wohl erhaltene Fasern vorkommen neben solchen, die nur einen Bruchteil der ursprünglichen Grösse ausmachen. Diese letzteren, stark atrophischen Fasern sind weitaus in der Ueberzahl: infolge dieser Schrumpfung zeigt der Muskel eine Kernvermehrung, die jedoch nur scheinbar ist. Eine zweite Stelle zeigt wiederum zum Teil stark verschmälerte, z. T. noch besser erhaltene Muskelfasern. Die verschmälerten sind ungefähr ¼ bis ⅓ so breit wie die noch erhaltenen. Im Gebiet der atrophischen Muskulatur kommt auch eine Durchwachsung mit Fettgewebe vor.

Der Quadriceps zeigt ebenfalls stark verschmälerte Muskelfasern, die wiederum kernreich erscheinen, ohne dass jedoch eine eigentliche Kernvermehrung vorliegen würde.

Musculus biceps ist z T. sehr stark atrophisch, z. T. sind die Muskelfasern noch in ordentlicher Ausbildung vorhanden, zeigen aber auch an diesen Stellen deutliche Veränderungen bei Fettfärbung. Sie sind z. T. stark verfettet z. T. gar nicht. Die feineren Nervenäste in der Muskulatur zeigen ebenfalls Lipoideinlagerungen.

Psoas ist ebenfalls atrophisch, erscheint kernvermehrt und ist leicht von Fettgewebe durchwachsen.

Pathologisch-anatomische Diagnose:

Meningo-Myelo-Encephalitis: ausgesprochene Atrophie der Körpermuskulatur, besonders des Schultergürtels, der Mm.-quadriceps et femoris. der Pectoralis und der Psoas. Zwerchfellhochstand (durch Muskelatrophie). Hochgradiges z. T. bullöses Lungenemphysem. Aeltere bronchopneumonische Herde der beiden Unterlappen und des rechten Oberlappens. Eitrige Bronchitis. Trübe Schwellung des Myocard. Meteorismus. Diffuse Verfettung sowie Oedem der Leber. Schwellung und leichte Verfettung des Nierenparenchyms. Hypoplasie des innern Genitale. Allgemeine Abmagerung und leichte Anämie.

Klinisch handelt es sich hier um eine Krankheit, die besonders nach der Anamnese, nicht in das Gebiet der Muskelatrophien herein gehört. Kurz nach einer hochfieberhaften Erkrankung kommt es zu einer Lähmung von Typus der *Landry'schen aufsteigenden Paralyse*. Als Endzustand besteht eine *Muskelatrophie*, die durch Uebergreifen auf die Atemmuskulatur den Tod herbeiführt.

Pathologisch-anatomisch ergibt die histologische Untersuchung, dass ein Entzündungszustand des Rückenmarks sowie des Gehirns und der weichen Hirnhäute vorliegt.

Im Rückenmark sind die Unterhörner am stärksten befallen mit ausgesprochenen Zelluntergängen. Das motorische Neuron ist stark, teilweise entzündlich, teilweise degenerativ umgeändert. Die Muskulatur zeigt das

Bild der Muskeldystrophie. Dabei sind die degenerativen Veränderungen teilweise noch im Gang teilweise sind narbige Umänderungen vorhanden. Es lassen sich nebeneinander Muskelfaserverquellungen und sogenannte Kernvermehrungen feststellen neben feinen und groben Faserverfettung und Fettdurchwachsungen.

Ganz besonders wichtig ist dieser Fall, weil nicht eine gleichmässige Muskeldegeneration vorliegt, sondern weil trotz des diffusen Erkrankungsprozesses des Gehirns und des Rückenmarks gewisse Muskelgruppen gewissermassen bevorzugt wurden, sodass man von einer Systemerkrankung sprechen kann.

Schultergürtel und Oberschenkelmuskulatur sind nicht nur stärker atrophisch, sondern zeigen auch viel ausgesprochenere degenerative Umwandlungen in den histologischen Präparaten.

Weshalb diese « Bevorzugung » gewisser Muskelgruppen, wie bei einer primären Muskeldystrophie auftritt, ist nicht erklärbar.

Fall 2.

Klinisch: Amyotrophische Lateralsklerose. Pathologisch-anatomisch: Spinale progressive Muskelatrophie.

B.-M. 53 J. Auszug aus der Krankengeschichte. (Merian-Iselin Spital).

Die Familienanamnese ist belanglos. Bei der Aufnahme wenige Tage vor dem Tode gab der schlecht ernährte und abgemagerte Patient an, in früheren Jahren nie ernstlich krank gewesen zu sein. Seit einiger Zeit könne er nicht mehr gehen. Zuerst ist ihm aufgefallen, dass er beim Gehen sehr rasch ermüdet sei. Der Patient gab ausserdem noch an, dass die Kraft in den Händen stark abgenommen habe seit längerer Zeit. Im Anschluss an diese Kraftabnahme trat auch eine Abmagerung der Hand und ein Schwund der Muskulatur ein. Dieser Kraftverlust war nicht in jeder Hand zu gleicher Zeit aufgetreten.

Klinisch zeigt der Patient eine Atrophie der Daumenballen und Kleinfingerballen und der Mm.-interossei. Auch die Muskulatur des Oberarms war atrophisch insbesondere die beiden Mm.-deltoidei. Die Arme ermüdeten beide schnell. Die Atrophie war an den oberen Extremitäten viel ausgesprochener wie an den Unteren. Gesichtsmuskulatur nicht atrophisch. Die atrophischen Muskelgruppen an den unteren Extremitäten zeigen feine fibrilläre Zuckungen. Die Reflexe waren z. T. (Patellarreflex) leicht erhöht. Keine Blasen- oder Mastdarmstörungen. Wenige Tage nach Spitalaufenthalt erliegt der Patient einer Herzinsuffizienz.

S. N. 290/34 B. M. 53 J. Obduzent: *Prof. Dr. Werthemann.*

Sektionsprotokoll im Auszug.

Leiche eines älteren, ziemlich stark abgemagerten, mittelgrossen Mannes.

Das Herz entspricht der Leichenfaust, der Klappenapparat intakt und suffizient. Rechte Kammer leicht dilatiert. Foramen ovale offen.

Lungen: stark gebläht, blass, hinten und unten ist der Blutgehalt deutlich vermehrt. Luftgehalt überall vorhanden. Bronchien leicht gerötete Schleimhaut.

Zunge nicht verkleinert.

Schilddrüse symmetrisch, nicht vergrössert.

Milz blutreich, wenig gelockert.

Leber eher klein, Schnittfläche braunrot.

Schnittfläche der Niere blutreich, Rinde und Mark scharf abgegrenzt. Oberfläche glatt.

Der Schädel sägt sich hart, Dura mit Schädeldach verwachsen. In den Blutleitern fast kein Inhalt. Gehirn von mittlerer Grösse, fühlt sich fest an, Hirnhäute zart. Kleinhirn mittelgross, Hirnschenkel und Gegend der Substantia nigra symmetrisch ausgebildet, ohne herdförmige Veränderungen. Das Rückenmark etwas dünn, im Duralsack kein fremder Inhalt. Schnittfläche des Rückenmarks in verschiedenen Höhen zeigt deutliche Zeichnung. Da und dort erscheint die Gegend der Hinterstränge etwas glasig grau und quellend. Im Seitenstrang der einen Seite findet sich in den oberen Abschnitten eine etwas glasig veränderte Stelle.

Die Muskulatur der Hand ist ausserordentlich atrophisch, besonders diejenige des Daumenballens; dadurch kommt es zu einer sogenannten Affenhand. Der Befund beiderseits ziemlich gleich intensiv entwickelt. Die unteren Extremitäten zeigen besonders im Bereich der Oberschenkel deutlichen Muskelschwund. Die Füsse etwas spitz nach abwärts geneigt. Die Muskulatur der Rückseite des linken Ober- und Unterschenkels ist deutlich atrophisch und ziemlich stark von Fettgewebe durchsetzt. Auch der Schultergürtel zeigt deutlichen Muskelschwund. M. iliopsoas im ganzen ziemlich kräftig, ohne Fettdurchwachsung. M. biceps links ziemlich kräftig, ohne Fettdurchwachsung.

Histologische Untersuchung:

Herzmuskel: Zeigt keine Atrophie der Muskelfasern, ist nicht fettdurchwachsen, frei von entzündlichen Veränderungen. Im Sudanpräparat findet sich braune Atrophie, keine Verfettung.

M. biceps: Zeigt hochgradige progressive Atrophie mit teilweiser Verquellung des Sarkoplasmas und teilweise vollkommenen Schwund, wobei stellenweise nur noch die leeren Sarkolemmschläuche übrig bleiben und die Kerne auffallend starke Wucherung zeigen.

M. diaphragma: Im Querschnitt getroffen zeigt es keine sehr ausgedehnten Veränderungen, insbesondere lassen sich keine atrophischen Fasern nachweisen. Dagegen ist das Kaliber der Fasern stark verschieden.

M. gastrognemius: Zeigt wieder schwere Atrophie, z. T. auch mit hochgradiger Fettdurchwachsung, an manchen Stellen sind die Fasern hochgradig atrophisch, ähnlich wie im M. biceps. In Fettpräparaten lassen sich keine Fettinfiltrate im Protoplasma erkennen, dagegen ist an manchen Stellen die Fettdurchwachsung sehr deutlich zu erkennen.

N. ischiadicus: Zeigt im Querschnitt auffallend spärliche Nervenbündel, die von einem etwas sklerotischen Bindegewebe umgeben und stark von Fettgewebe durchwachsen sind. Auch zeigen die einzelnen Bündel deutlichen Aufbau der Markscheiden. Im Markscheidenpräparat sieht man deutliche Lichtungsbezirke der an sich schon atrophischen Fasern, ausserdem ganze Bündel, in denen keinerlei Markscheidenfärbung mehr angegangen ist.

N. brachialis: Zeigt ausserordentlich schwere Ausfälle der Stränge. Auch im Längsschnitt sind die Ausfälle im Markscheidenbild sehr deutlich zu erkennen, auf grössere Strecken hin fehlt in manchen Fasern jegliche

Markscheidenreaktion. Dieser Nerv ist auch von Fettgewebe etwas durchwachsen.

Rückenmark: Bei Cresylviolett finden sich besonders im Brustmark Ausfälle der Ganglienzellen in den Vorderhörnern. Daneben stehen Wucherungen der faserbildenden Glia. In den Markscheidenpräparaten zeigen sich deutliche Markscheidenausfälle der Kollateralfasern, besonders im Bereich der Hinterstränge. Besonders im Brustmark sind die Ausfälle dieser Faserung deutlich. Es kommen ausserdem leichte Markscheidenausfälle im Gebiet der weissen Substanz, insbesondere im Bereich der absteigenden Bahnen vor. Umschriebene Ausfälle von bestimmten Strangbahnen oder Bündeln bestehen nicht, insbesondere sind die Pyramidenseitenstrangbahnen intakt.

Pathologische Diagnose:

Spinale progressive Muskelatrophie. Markscheidenausfälle der kollateralen Fasern, Ausfälle von Vorderhorn-Ganglienzellen im Brustmark, hochgradige Atrophie der Hand-, Arm- und Beinmuskulatur. Akute Lungenblähung. Zyanose der inneren Organe. Leichter chronischer, hypertrophischer Magenkatarrh. Verwachsung des rechten Unterlappens mit umschriebener Bronchiektasie. Kalkherd in rechtsseitiger Hilus-Lymphdrüse.

Die *klinische Diagnose* ist wegen des Vorhandenseins von ausgesprochenen Atrophien, von fibrillären Muskelzuckungen der Handmuskeln, von erhöhten Reflexen, wegen des völligen Fehlens von Blasen- und Mastdarmstörungen auf *amyotrophische Lateralsklerose* gestellt worden. Angaben über die elektrische Muskelerregbarkeit liegen nicht vor.

Trotz der für die amyotrophische Lateralsklerose typischen Symptome liess sich pathologisch-anatomisch diese Diagnose ausschliesen, da nirgends die ganze motorische Leitungsbahn degenerativ umgewandelt war. Die Ganglienzellen der Vorderhörner waren teilweise geschwunden, die Pyramidenstränge waren nicht degeneriert, besonders nicht die Seitenstränge. Es waren auch im Bulbus, wie es bei der amyotrophischen Lateralsklerose die Regel ist, keine Degenerationen vorhanden.

Pathologisch-anamotisch finden sich starke Veränderungen in den Vorderhörnern (Ganglienzellausfälle) in den motorischen Nerven und in den Handmuskeln, die zum Bild der *spinalen progressiven Muskelatrophie* gehören.

Fall 3.

Klinisch: Myotonia atrophicans. Pathologisch-anatomisch: Myotonia. (Neurale progressive Muskelatrophie).

D. B., 60 Jahre. Pfrundhaus Liestal (Vorsteher Dr. Stutz).

Anamnese: Als Kind häufig Halsschmerzen. Seit 4 Jahren Schluckbeschwerden, es kamen ihm angeblich Speisen beim Schlucken aus der Nase heraus. Seit 8 Jahren sei er dauernd abgemagert. Vor 7 Jahren im Anschluss an einen Unfall starke Schwellung und hartnäckige Schmerzen im Genik, Müdigkeit in den Beinen, manchmal auch in den Armen. Ein Bruder des Patienten soll an der gleichen Krankheit leiden.

Status: Starke Abmagerung der gesamten Muskulatur. Schwund der Handmuskulatur, besonders des M. interossei. Atrophie der Muskulatur der Beine und der Arme. Wenn die Hand zur Faust geballt wird, kann sie nur mit Mühe wieder geöffnet werden. In der Kälte muss er immer die andere Hand zu Hilfe nehmen, um die Finger wieder gerade zu richten.

Nachuntersuchung vom 26. Mai 1931:

Grosser asthenischer Mann von sehr dürftigem Ernährungszustand. Haut leicht gelblichblass.. Schleimhäute gut durchblutet. Muskulatur stark atrophisch, besonders an den Streckseiten der oberen und unteren Extremitäten.

Augen: Licht- und Convergenzreaktion negativ. Gesichtsmuskulatur sehr stark atrophisch. Zunge dünn, atrophisch, wird gerade vorgestreckt bei leichtem Zittern. Halsmuskulatur dünn.

Extremitäten: Passive und aktive Bewegung frei, lassen sich jedoch nur stumpfwinklig beugen wegen der starken Atrophie der Streckmuskulatur. Reflexe alle normal, jedoch Patellar- und Achillessehnen-Reflexe sind nicht auslösbar.

Verlauf: Immer langsame Verschlimmerung des Zustandes. Auftreten von Würgegefühl im Rachen. Zutreten einer Bronchitis. Wassermannreaktion positiv. Sachs-Georgi-Reaktion ebenfalls positiv. Exitus.

S. N. 553/34. Obduzent: Prof. Dr. Werthemann.
Sektionsprotokoll im Auszug.

Leiche eines hochgradig abgemagerten Mannes. Pupillen unregelmässig geformt. Rippenknorpel verknöchert. Die Lungen stark gebläht, zeigen ausgedehnte Verwachsungen.

Im Herzen flüssiges Blut. Herzklappen zart.

Lungen: Zeigen verdickte Pleura. Im Unterlappen links eitriger Zerfallsherd. Die Bronchien mit zähem Eiter gefüllt, teilweise sackartig erweitert. Rechte Lunge zeigt ausgedehnte eitrige Zerfallsherde.

Leber klein, braun atrophisch.

Wirbelsäule zeigt leichte kyphoskoliotische Krümmung.

Der Schädel sägt sich hart. Kochen auffallend hart. Hypophyse klein. Das Gehirn wird in Scheiben zerlegt, z. T. nach vorheriger Formalin-Härtung. Hirnmasse gequollen. Substantia nigra wenig deutlich ausgebildet. Am Boden des 4. Ventrikels spritzenartige Blutungen. Blutpunkte in der Brücke reichlich. Gefässe an der Hirnbasis zart. Die Kleinhirnmasse ist erweicht. Seitenventrikel erweitert. Hirnrinde erscheint an einzelnen Stellen schmal. Ependym am Boden der Ventrikel zart. Hirnsubstanz im Gebiet der Stammganglien stark durchblutet.

Extremitäten: Atrophie der Handmuskulatur, besonders Daumenmuskulatur. Haut der Hände braun verfärbt. Füsse erscheinen auch atrophisch, beiderseits Hallux-valgus. Die Rückenmuskulatur ebenfalls stark braun und leicht atrophisch. Verschiedene Muskelpartien zeigen bei der genauen Kontrolle ein unverändertes Bild, d. h. eine durchblutete rötliche Muskulatur: so die Mm. recti, pectoralis min., pectoralis maj., M. teres.

Eine teilweise Veränderung lässt Latissimus dorsi erkennen. Es handelt sich hier darum, dass die untersten Fasern, welche der Lumbalgegend entspringen, stark gelblich aussehen. Die mittleren Fasern sind nur teilweise gelblich. Veränderungen zeigen die Mm. glut. max. et min., diese sind voll-

ständig gelb, zeigen aber einen Farbunterschied zwischen dem des Fettgewebes, der Bauchdecken und des Unterhautzellgewebes. Es sind in diesen Massen die einzelen Fasern der Muskulatur noch sehr gut zu erkennen. Der M. erector trunci zeigt z. T. eine starke Konsistenz, eine rote Farbe, und ist deutlich durchblutet. In anderen Abschnitten sind einzelne Fasern gelb, dabei ist überall an den Stellen, wo der Muskel gelb ist, der Aufbau der einzelnen Muskelfasern deutlich. Der M. quatriceps femoris und M. sartorius, ausserdem die beiden Köpfe der Mm. gastrognemii sind ebenfalls verfettet, gelb, dabei sind in diesen Muskeln z. T., ausgenommen den quatriceps, der vollkommen verfettet ist, einzelne rote Muskelbündel noch erhalten.

Histologische Untersuchung:

Diaphragma: Zeigt eine deutliche Verschmälerung der Muskelbündel. An einzelnen Stellen sind dunkelgefärbte Muskelfasern vorhanden mit Kernpyknosen. Auch Rundzellinfiltrate finden sich, besonders an denjenigen Stellen, an denen atrophische Muskelbündel liegen.

Wadenmuskel zeigt noch erhaltene Querstreifung. Sehr reichlich finden sich Kernpyknosen, ebenfalls ist die Verschiedenheit der Muskelfasern auffallend, z. T. sind dieselben in guter Färbbarkeit erhalten. An anderen Stellen sind sie weitgehend verschmälert, sodass nur noch ein Sarkolemmschlauch nachzuweisen ist. Im Gebiet der atrophischen Fasern zeigt das Sudanpräparat eine starke Fettdurchwachsung ohne deutliche Muskelbündel.

Handmuskulatur zeigt gleichfalls eine deutliche Verschmälerung der Muskelfasern, die jedoch sämtliche Fasern ergriffen hat, und nicht wie im Gebiet der Wadenmuskulatur nur einzelne Muskelbündel. Beim Sudanpräparat kann in sämtlichen Fasern eine feine Verfettung der noch erhaltenen Muskelfasern nachgewiesen werden.

Zunge: Zeigt teilweise sehr schmale Muskelfasern. Dazwischen ist reichlich Fettgewebe ausgebildet Hie und da kommen wiederum normale Muskelfasern vor, die fast drei Mal so breit erscheinen wie die der übrigen Fasern.

N. brachialis zeigt bei Markscheidenfärbung starke Ausfälle, er gibt nur teilweise eine Markscheidenreaktion, grössere Nervenbündel erscheinen völlig entmarkt. Bei Fettfärbung lassen sich umschriebene Fettablagerungen in den Nervenfasern finden, im Bereich von untergegangenen Nervenzellen kommen auch scheinbare Zellvermehrungen vor. Zeitweise sind in den Nerven Rundzellinfiltrate vorhanden.

Gehirn: Zeigt weder Entzündungserscheinungen noch Zellausfälle oder gliöse Wucherungen. Ausser einzelnen Ganglienzellumänderungen im Sinn der ischämischen Erkrankung sind am Gehirn keine Zellveränderungen aufzufinden.

Das Rückenmark lässt in den Markscheidenpräparaten keine Ausfälle erkennen, Strangdegenerationen fehlen, auch zellige Proliferationen sind nicht nachzuweisen. Ganglienzellen in den Vorderhörnern intakt.

Pathologische Diagnose:

Dystrophia myotonica, starke Verfettung sowie Atrophie der Muskulatur der oberen Extremitäten, insbesondere der Handmuskeln. Atrophie der Zungenmuskulatur. Starke, wahrscheinlich sekundäre Nervendegeneration mit leichter reaktiver Neuritis.

Chronische diffuse eitrige Bronchitis und Bronchiektasien, Lungenverwachsungen und Emphysem. Allgemeine Abmagerung. Septische Milzschwellung. Braune Atrophie der Leber. Kyphoskoliose der Wirbelsäule.

Klinisch ist die Diagnose aus dem Vorliegen eines erblichen Leidens mit weitgehender Sicherheit zu stellen. Es handelt sich dabei nicht um Lähmungen, sondern um sehr träge Bewegungen der Muskulatur, die eine Zeit lang in Ruhe gehalten wurden. Beim Beklopfen mit dem Perkussionshammer ist die mechanische Erregbarkeit erhöht, und es kommt zu einem längeren Bestehenbleiben der Kontraktionsfurche.

Pathologisch-anatomisch: Sind deutliche degenerative Veränderungen in den Muskeln vorhanden. Verfettung. Kernvermehrungen, vacuolige Degeneration. Doch sind auch an den Nerven neben degenerativen Umwandlungen noch entzündliche Reaktionen zu finden. Das Bild ist jedoch nicht verschieden von einer *neuralen progressiven Muskeldystrophie.* Besonders aus dem Befund, dass gewisse Muskelgruppen bevorzugt werden und stärker degeneriert sind, kann man nicht eine reine diffuse Muskelerkrankung annehmen, wie sie die Myotonie darstellt. Eine Erklärung für die eigenartige nachdauernde, träge und chronische Muskelreaktion ist pathologisch-anatomisch nicht möglich.

Es sprechen bei diesem Leiden einige Erscheinungen wie das Verhalten gegenüber dem elektrischen Strom und den mechanischen Reizen für eine Veränderung des feinen nervösen Apparates in der Muskulatur, möglicherweise auch der motorischen Endplatten.

Fall 4.

Klinisch: Myotonia atrophicans. Pathologisch-anatomisch: Myotonia. (Neurale progressive Muskelatrophie.

M.-B. L. 60 Jahre. Hausfrau.

Auszug aus der Krankengeschichte.

Altersheim 2. Bürgerspital Basel. Vorsteher: Dr. A. Vischer.

Familienanamnese: Genaue Angaben nicht zu erhalten.

Einziger Fall von Myotonie in der Familie. Bis vor 12 Jahren war die Patientin immer gesund, nie Augenleidend. Vor 10 Jahren Extirpation eines Kystadenom des Ovariums. Seit 10 Jahren Gehbeschwerden und schlaffe Gesichtszüge.

Seit 1922 circa 8 Staroperationen. Seit Beginn 1928 sieht die Patientin fast nichts mehr. Ab 10. März 1927 bis Juni 1927 weite Knochenfissuren im linken Fuss. 1927 Augenklinik. Befunde ophthalmologischer Untersuchung: Aphakie nach Kataract-Operation.

Status praesens: Patientin in abgemagertem Ernährungszustand. Beide Augen enucleiert. Bei Beklopfung der N. facialis beiderseits Zuckung der Mundmuskeln und Nasenflügel.

Extremitäten: Unterarm auffallend dünn. Langsames Oeffnen der Faust. Rohe Kraft der Fingerbeuger herabgesetzt. Kraft der Fussbeuger herabgesetzt, watschelnder Gang.

Schwäche der Bauchmuskeln. Sprache verwaschen. Patientin kann sich in sitzender Stellung kaum erheben. Unfähigkeit vom Boden aufzustehen, ohne sich zu stützen. In den Mm. extensor digit., extensor pollices long; extensor pollices brevis, abductor, pollices longus et brevis, interossei (rechts stärker als links) ist vorwiegend eine Myotonie vorhanden.

In den add. pollices, hypothenar, interossei besteht vorwiegend eine Atrophie.

Dellenbildung bei Percussion am Opponens pollices und an der Zunge.

Reflexe fehlen an den oberen Extremitäten.

Entartungsreaktion an den Mm. hypothenar, add. pollices.

Komplette Entartungsreaktion: Abd. digit. 5 (unerregbar und von Nerven aus).

Inkomplette Entartungsreaktion: Flex. digit. 5 brevis, Opponens digit. 5, Abd. digit. 5.

Sensibilitätsprüfung: 1928, ergibt normale Verhältnisse am ganzen Körper.

S. N. 199/32 Obduzent: Dr. Senn.

Sektionsprotokoll im Auszug.

Leiche einer knapp mittelgrossen Frau, ausgebildete Totenstarre und mässiger EZ. Haut blass. Gesichtszüge schlaff. Mundwinkel fallen nach unten. Skleren gelblich, Pupillen weit.

Herz grösser als Leichenfaust. In der rechten Kammer reichlich flüssiges Blut. Dilatation beider Vorhöfe. Kammer reichlich flüssiges Blut. Dilatation beider Vorhöfe. Kammermuskulatur schwach entwickelt. Klappenaparat intakt.

Lungen: Auf Schnitt Blut- und Saftgehalt vermehrt. Im Unterlappen körnige luftleere Herde.

Milz etwas vergrössert, von dunkelbraunroter Farbe. Milzpulpa abstreifbar.

Leber über mittelgross. Parenchym saftreich. Gallenblase enthält Konkremente.

Nierenrinde verschmälert. Rindengrenze scharf und deutlich blutreich.

Schädel sägt sich mittelhart. Knochen verdickt. Gefässe der Hirnbasis zart.

Die Muskeln in den oberen Extremitäten sind im ganzen schwach entwickelt. Die Hände sind klein, Handmuskeln stark atrophisch, bzw. die Mm. thenar und hypothenar. Die Oberschenkelmuskeln sind kräftig entwickelt, während an den Unterschenkeln eine deutliche Atrophie der Muskeln sichtbar ist. Die Brustmuskulatur ist schlaff und von braunroter Farbe.

Histologische Untersuchung:

Gehirn und Rückenmark sind beide als unverändert zu bezeichnen, es fehlen völlig entzündliche Erscheinungen oder Ganglienzellausfälle.

Nerven des Oberarms und der unteren Extremitäten sind teilweise entmarkt und an einzelnen Stellen leicht entzündlich infiltriert, teilweise kommt es auch im Bereich der Oberarmnerven zur stärkeren Fettdurchwachsung.

Muskeln: Der M. deltoideus und M. biceps sind deutlich verändert, man kann hier noch reichlich erhaltene Fasern darstellen, es liegt kein derartig starker Schwund vor wie im Bereich der Handmuskeln. Der Deltoideus ist stärker verändert wie der Biceps. Deutliche Umwandlungen zeigt die Handmuskulatur. Es kommt hier zu ausgesprochenem Schwund der Fasern und einer Ersetzung derselben durch Fett und Bindegewebe. Vollkommen erhaltene Fasern sind nur ganz vereinzelt erkennbar. Ueberall, auch im Gebiet von erhaltenen Muskelfasern ist das interstitielle Bindegewebe vermehrt. Querstreifung kaum mehr deutlich erhalten. An vielen Stellen sind die Fibrillen vacuolig degeneriert. Auf Querschnitten durch die Muskulatur kann man einzelne Stellen nachweisen, die bedeutend reicher an Bindegewebe als an Muskulatur sind. Ausser der schon angegebenen vacuoligen Degeneration kommen schollige Umänderungen in den Fasern und Verquellungen derselben vor mit Kernvermehrung, bis zu denjenigen Partien, wo eine völlige bindegewebige Umwandlung vorliegt.

Pathologisch-anatomische Diagnose:

Myotonia mit vorwiegender Beteiligung des Schultergürtels, sowie der Muskulatur des Vorderarms und der kleinen Handmuskeln geringgradige Atrophie der Muskulatur des Gesichts sowie auch der unteren Extremitäten.

Bronchopneumonie beider Unterlappen bei Tracheobronchitis. Chronische Cholecystitis und Cholelithiasis. Strangförmige Verwachsungen beider Lungen. Kalkherde der linken Lungenspitze.

Klinisch handelt es sich zum Unterschied des eben erwähnten Falles nicht um eine erbliche oder familiäre Erkrankung. Dabei sind hier die atrophischen Veränderungen viel stärker vortretend und besonders auf einzelne Muskelgruppen beschränkt neben den auch vorhandenen myotonischen Umänderungen. Höchst eigenartig sind dabei gewisse Veränderungen an anderen Organen wie an den Geschlechtsorganen und an den Augen.

In unserem Falle fand sich ein Ovarialtumor und eine Kataractbildung auf beiden Augen, die eine Enucleation nötig machte.

Pathologisch-anatomisch: besteht wiederum das Bild einer *neuralen progressiven Muskelatrophie* wie in der Beobachtung 3. Eine Erklärung für das wesentliche Symptom der Myotonie ist nicht möglich. Wahrscheinlich handelt es sich um Veränderungen des feinen neuralen Apparates, da an den grösseren Nervenästen starke Befunde zu erheben sind, nicht nur degenerativer Art, sondern auch entzündlicher Natur. Die begleitenden Symptome, Ovarialstörung (Tumor), Kataractbildung beider Augen lassen eine Störung der innersekretorischen Drüsen annehmen.

Fall 5.

Klinisch: Progessive Muskelatrophie. Pathologisch-anatomisch: Spinale progressive Muskelatrophie.

R. J. 75 Jahre. Schneider.

Auszug aus der Krankengeschichte.

(Mediz. Universitätsklinik. Vorsteher: Prof. R. Staehelin).

Eintritt: 8. Februar 1935. Austritt: † 14. Februar 1935.

Familienanamnese: Frau lebt, Nervenschwäche. Ein Sohn ist nervenkrank während 4 Jahren in einer Irrenanstalt interniert.

Persönliche Anamnese: Rachitis als Kleinkind. Als Kind hat der Patient einen Sturz erlitten, wonach er zwei Jahre « irrsinnig » gewesen sein soll.

Jetzige Erkrankung: Vor 3 Jahren bemerkte der Patient, dass er an Gewicht stark abnimmt. Der Patient wog früher 148 Pfund. Vor 2 Jahren ist es dem Patienten aufgefallen, dass das « Fleisch zwischen den Handknochen stark verschwindet ». Er bemerkte, dass er die Finger nicht gut bewegen kann. Später nahm die Brustmuskulatur ab, danach die Extremitätenmuskulatur. Der Patient spürte eine Müdigkeit in den Beinen und im Rumpf. Gegen Ende 1934 hat der Patient zum ersten Mal Mühe beim Sprechen und keine Kraft in den Händen sodass er die leichteste Arbeit nicht mehr verrichten konnte. Seine Arbeit (Schneiderei) musste er schon vor vier Monaten aufgeben. Vor drei Monaten begann der Patient zu husten, Auswurf, Stechen in der Brustgegend beiderseits. Kein Erbrechen, kein Fieber.

Allg. Status Hände: Daumenballen ganz atrophisch, Kleinfingerballen besser erhalten. Interossei fast ganz verschwunden, die Metatarsalknochen sind weit auseinander, ihre Konturen sichtbar begrenzt. Starker Schwund des Gewebes zwischen Daumen und Zeigefinger. Die Sehnen der Fingermuskeln sichtbar. Der Patient schliesst die Faust unvollständig, völlig kraftlos.

Schultern: Infolge der fast vollständigen Atrophie der Schultermuskulatur sinkt die Schulter herab, die Scapulae stehen flügelförmig ab.

Arme: Die Vorderarme sind auffallend dünn, ebenso die Oberarme. Der Patient kann beugen und strecken. Beine: Ober- und Unterschenkel auffallend dünn, beiderseits ist Capitulatum fibulae stark vorstehend. O-Beine vorhanden. Wangenmuskulatur; Orbicularis oris, Orbicularis oculi gut erhalten. Patient schliesst die Augen zu und kann den Mund zuspitzen. Keine Ptose, kein Doppelsehen, keine Pupillenstarre, starke Spannung des M. sternocleidomastoideus und der Mm. scaleni bei angestrengter Atmung. Sehr tiefe supra- und infra-jugularis Gruben. Sehr deutliche fibrilläre Zukkungen. Sprache etwas verwaschen, Schluckbeschwerden, rascher Kräfteverfall, pneumonische Symptome hinten unten, die chronisch rasch zunehmen. 13. 2. Fieber, 14. 2. Exitus. Körpergewicht 45,5 kg.

Klinische Diagnose: Progressive Muskelatrophie, Pneumonie (Schluckpneumonie?)

S. N. 123/35 R. J. 75 J. Obduzent: Dr. Müller.

Sektionsprotokoll im Auszug.

Leiche eines alten Mannes in hochgradig reduziertem Ernährungszustand. Die Totenstarre der oberen Extremitäten nicht stark, an den unteren stärker ausgebildet. Unterhautfettgewebe stark verschwunden. Supra- und infraclavicular-Gruben sind sehr tief, ebenso die Jugulargrube.

Pleurahöhlen beiderseits vollständig obliteriert, Verwachsungen leicht lösbar.

Herz deutlich grösser als die Leichenfaust, rechter Ventrikel stark erschlafft. Die Kammerwand des Herzens zeigt überall eine scharfe Fettmuskelgrenze. Herzfleisch leicht gerötet.

Aorta im allgemeinen intakte Intima, ebenso die grösseren Gefässe. Die fässe. Die Schilddrüse ist deutlich vergrössert.

Milz leicht vergrössert, dunkelbraunrote Farbe.

Leber zeigt deutliche Läppchenzeichnung, dunkelbraune Farbe Nierenoberfläche glatt. Rinde breit. Nebennieren zeigen eine ziemlich starke Lipoid-geschwundene Rinde.

Der Schädel sägt sich leicht. Das Gehirn ist klein, zeigt eine Verschmälerung der Brücke in mässigem Masse. Die beiden Seitenventrikel sind sehr weit und reichen besonders tief ins Occipitalhirn. Ependym spiegelnd auch am Boden des 4. Ventrikels. Verlängertes Mark auch im Verhältnis zur Brücke wieder breiter ausgebildet.

Muskulatur: Der M. sternocleidomastoideus ist gut erhalten, dagegen ist beiderseits der pectoralis ausserordentlich stark reduziert. Ebenso die Muskulatur im Bereich des hinteren Schultergürtels. Die Muskulatur des Oberarms ist ausserordentlich schlaff und stark reduziert. Man sieht die Configuration des Knochens deutlich. Die Haut an den Oberarmen ist schlaff, sie lässt sich in grossen Falten abheben. Unterarmmuskulatur ist stark atrophisch, so dass ebenfalls hier das Skelettsystem erkennbar ist. Muskulatur der Hand, insbesondere des Handrückens fast vollkommen geschwunden, an der Handinnenfläche ist sie mehr im Gebiet des Thenars und der radialen Seite der Hohlhand reduziert. Beide Hände werden ulnawärts adduziert gehalten, insbesondere die linke Hand. Die Muskulatur der Vorderseite der Oberschenkel noch gut erhalten, dagegen fällt ein geringgradiger Schwund beiderseits der Peroneus-Gruppe auf, während an den Füssen ausser der starken Abmagerung kaum eine pathologische Veränderung zu sehen ist. Die Glutäus-Muskulatur scheint nur geringgradig geschwunden zu sein. Von innen ist der M. pectoralis zu einer ca. 6 mm dicken Muskelplatte reduziert, er ist von dunkelrotbrauner Farbe. Der M. rectus abd. ist *gut* erhalten.

Histologische Untersuchung:

Muskulatur: (Biceps brachii) Querstreifung der Muskelfasern noch gut erhalten, stellenweise sind einzelne Muskelfasern verschmälert, zeigen keine Querstreifung mehr, die Kerne sind an solchen Stellen scheinbar vermehrt. An einer Stelle sind ebenfalls Muskelfasern deutlich verschmälert, die Querstreifung ist hier nicht mehr zu erkennen.

Erector trunci: Die Muskulatur ist im grossen und ganzen erhalten bis auf einzelne Fasern, die verschmälert sind und deren Kerne Verklumpungen aufweisen. Es lassen sich dabei in vollkommen erhaltenen Muskelbündeln eingelagert, ganz regellos vereinzelte Fasern finden, die völlig degeneriert sind und deren Kerne z. T. stark verklumpt sind. Bei Fettfärbung ist die Muskulatur stark von Fettgewebszügen durchsetzt, besonders im Bereich von untergegangenen Muskelfasern sind reichlich Fettablagerungen vorhanden. Bei starker Vergrösserung lässt sich eine feine Bestäubung mit Fettröpfchen in mehreren Muskelfasern finden, besonders in solchen, die in ihrem Kaliber verschmälert sind. Es lassen sich dabei sehr deutlich verschiedene Grade der Fettablagerung in den Muskelfasern unterscheiden, solche, die kaum mehr eine Querstreifung aufweisen und stark mit Fettröpfchen beladen sind, gegenüber solchen, die keine Verfettung aufweisen, und eine sehr deutliche Querstreifung haben.

M. semitendinosus und semimembranosus sind besser erhalten wie die eben beschriebenen Muskelgruppen. Querstreifung sehr gut erkennbar. Muskelfasern weder stärker verschmälert noch aufgebläht. Bei starker Vergrösserung lassen sich feine Verfettungen streifenförmiger Art finden, z. T. sind auch die Zellen der Muskelfasern verfettet.

M. trapecius: zeigt reichlich Zellverklumpungen. Im Gebiet von untergegangenen Muskelfasern kommt es zu einer scheinbaren Kernvermehrung.

Der glutaeus max. ebenfalls ziemlich stark von Fettgewebe durchsetzt. Es lassen sich hier wiederum etwas aufgequollene verfettete Muskelfasern neben schmalen unverfetteten Fasern unterscheiden, die nicht eine gute Kernfärbung zeigen.

Nerven: Plexus brachialis zeigt keine Degeneration in stärkerem Masse. Die Fasern scheinen sämtlich gut erhalten.

Der N. femoralis ist etwas von Fettgewebszügen aufgesplittert, er zeigt stärkere Verfettung einzelner Nervenfasern und Veränderungen der Markscheiden.

Der N. ischiadicus zeigt einzelne stärkere aufgefaserte und z. T. auch unterbrochene Nervenfasern. Es lässt sich dies auch besonders bei der Markscheidenfärbung verfolgen.

Im Rückenmark sind ausgesprochene Veränderungen besonders entzündlicher Natur. Teilweise sind richtige perivasculäre Infiltrate in den Vorderhörnern zu finden. In den Hinterhörnern sind Zellausfälle und frischere Zelluntergänge nachzuweisen. In sämtlichen Höhen des Rückenmarks ist dieser Prozess nicht in gleichem Masse ausgebildet. Teilweise erscheinen besonders die thorakalen Abschnitte stärker verändert. Einzelne Gefässe in der weissen Substanz zeigen ebenfalls umschriebene entzündliche Infiltrate. Andere Ganglienzellgruppen sind völlig intakt, ohne entzündliche Reaktion. An den abgehenden Gefässen sind teilweise stärkere bindegewebige Aufsplitterungen zu finden bei van Gieson-Färbung. Auch in den Gefässen sind im gleichen Masse wie am Gehirn Altersveränderungen erkennbar.

Vom Gehirn wurden verschiedene Stellen untersucht, im Nisslbild und nach der Van Gieson-Methode sowie Fettfärbungen. An den Gefässen sind sklerosierende Veränderungen vorhanden mit Verfettungen. Die Ganglienzellen sind stark mit Alterspigment beladen. Zellausfälle in der Rinde fehlen. Teilweise sind im subcorticalen Mark feine Gliazellhaufen vorhanden, ebenfalls im Bereich des Marks vom Kleinhirn. Diese Infiltrate, die überall gefässabhängig erscheinen, sind am ehesten auf die bestehende Pneumonie zurückzuführen. Sie erscheinen nicht systematisch angeordnet.

Pathologische Diagnose:

Spinale progressive Dystrophie: Ausgesprochene Atrophie am Schultergürtel, besonders des M. trapecius, M. pectoralis, der Mm. des Oberarms und in ausgesprochenem Mass der Handmuskulatur, insbesondere des Daumens. Starke Hydrocephalus int. et ext. Sklerose der Hirngefässe. Verschmälerung der Brücke.

Aeltere konfluierte, fast den ganzen linken Unterlappen einnehmende Bronchopneumonie bei einzelnen pneumonischen Herden auch im Oberlappen und im rechten Unterlappen. Bullöses Randemphysem

der Lunge, fast totale Obliteration beider Pleurahöhlen. Braune Atrophie des Herzfleisches. Dilatation und Erschlaffung des rechten Herzens. Lockerung der Milz. Braune Atrophie, Dissoziation trübe Schwellung der Leber. Chronische Cholecystitis bei Cholelithiasis. Verwachsungen der Gallenblase. Kalkherde in Bifurkationslymphdrüse. Kalkherde in der rechten Oberlappenspitze.

Klinisch: Handelt es sich um eine fortschreitende Degeneration und Atrophie der Muskulatur verschiedener Segmente, sodass die Diagnose einer *progressiven Muskelatrophie* gestellt werden konnte.

Pathologisch-anatomisch kann das Krankheitsbild weiter bestimmt werden als *spinale progressive Muskelatrophie.* Es besteht eine Verschmälerung der Vorderhörner mit Ganglienzelluntergängen und noch deutliche entzündliche Reaktion. Im Gehirn sind gleichfalls Gliareaktionen zu finden, die am ehesten auf die unmittelbare Todesursache, die Pneumonie, zu beziehen sind. Daneben sind noch senile Veränderungen vorhanden.

Die Muskulatur zeigt die bei der Dystrophie typische Degeneration, deutliche, jedoch nicht sehr schwere entzündliche und degenerative Umwandlungen zeigen die motorischen Nerven.

Fall 6.

Klinisch: Spinale progressive Muskelatrophie. Pathologisch-anatomisch: Myopatische Pseudo-Hypertrophie.

G.-R. M. 66 Jahre. Hausfrau.

Auszug aus der Krankengeschichte von 1919.

Mediz. Universitätsklinik (Vorsteher: Prof. R. Staehelin).

Familienanamnese: O. B.

Persönliche Anamnese: Keine Kinderkrankheiten. Seit 1909 nach einer Frühgeburt ist bei der Patientin eine Beinschwäche aufgetreten, welche ihr das Gehen unmöglich gemacht hat. Die Patientin musste im Anschluss daran einen Fahrstuhl benützen.

Die Patientin kann frei im Bett aufsitzen unter guter und gleichmässiger Anspannung der Bauchmuskulatur. Beim Stehen starke Lendenlordose infolge einer stärkeren Neigung des Beckens nach vorne. Ziemlich ausgesprochener Hängebauch. Stark wackelnder Gang, ähnlich dem Gang bei angeborener Gelenkluxation in der Hüfte

Motilität: Armbewegungen vollkommen frei, mit Kraft ausgeführt. Beim Strecken der Arme sind keine Scapula alatae vorhanden. Rumpfbewegungen nach allen Seiten frei ausgeführt. Die Lendenstrecker kräftig. Beinbewegungen ebenfalls frei. Die Kniegelenke werden in mässigem Grade überstreckt (Genu recurvatum), keine abnorme seitliche Beweglichkeit im Kniegelenk.

Bei Widerstandsübung erweist sich die Streckfähigkeit in beiden Hüften, die Streck- und Beugefähigkeit in beiden Knien als schwach, dagegen Bewegungen im Fussgelenk werden kräftig ausgeführt.

Die stehende Patientin fällt beim Versuch sich nach vorne zu beugen, nach vorne hinüber, muss sich mit den Händen an dem Stuhl halten. Um sich wieder aufzurichten, klettert sie sich an ihren Oberschenkeln auf-

recht. Kniebeuge geht ordentlich. Das Stehen auf einzelnen Fussspitzen wird sehr gut ausgeführt. Die Gesichtszüge sind etwas starr.

Status bei der ersten Entlassung 14 Jahre vor dem Tode unverändert.

Die Patientin trat wieder in der Medizinischen Klinik ein im Jahre 1933, dieses Mal fand sich eine Zwangshaltung der unteren Extremitäten. Atrophie war nicht nachweisbar an Ober- sowie an Unterextremitäten. Die Glutaei sind ordentlich entwickelt, nicht auffallend atrophisch. Der M. glutaeus med. spannt sich wenig beim Stehen auf einem Bein. Die Oberschenkelmuskulatur ist vorne deutlich stärker, hinten auf der Innenseite etwas reduziert. Die Waden dagegen und die langen Fussstrecker sind auffallend stark entwickelt, von etwas weicher teigiger Konsistenz.

Es fanden sich starke Zeichen einer Myodegeneratio cordis, Cystitis, und zunehmende Herzinsuffizienz. Acht Tage vor dem Tode trat eine Bronchopneumonie rechts hinten auf, der die Patientin dann erlag.

S. N. 575/32 Obduzent: Dr. Scheidegger.
Sektionsprotokoll im Auszug.

Leiche einer eher kleinen Frau in ausgebildeter Totenstarre. Körperproportionen sind regelrecht und regelmässig. Pyknischer Habitus. Fettpolster überall kräftig ausgebildet. Es finden sich bei der äusseren Betrachtung nirgends ausgesprochene Atrophien. Besonders nicht im Gebiet der Handmuskeln. An den Unterschenkeln, vorwiegend an der Innenseite finden sich bräunliche Pigmentierungen und narbige Hautstellen. Die Haut ist im übrigen trocken, nicht schuppend. Schambehaarung nach weiblichem Typus. Linke Pupille weiter als rechte. Beide rund. Kiefer atrophisch. Brustdrüsen stark fetthaltig, zeigen wenig Drüsensubstanz.

Dünndarm kontrahiert. Leber überragt den Rippenbogen um zwei Querfinger.

Die Rippen sind leicht brüchig. Beide Lungen stark gebläht. Beide Oberlappenspitzen sind leicht bindewebig verwachsen.

Herzbeutel stark fetthaltig. Beide Blätter miteinander verklebt.

Herz: Pulmonalklappen zart. Spielen im Wasserstrahl. Muskulatur des Conus Pulmonalis verdickt, von Fettgewebe durchwachsen. Tricuspidalis bindegewebig durchsetzt und verdickt. Mitralklappe bindegewebig verdickt. Papillarmuskelspitzen von bindegewebigen Massen durchsetzt. Endokard des Vorhofs undurchsichtig. Foramen ovale offen. Kranzgefässe zart. Das Herzfleisch ist schlaff, braun atrophisch, dissoziert, brüchig und von Fettgewebe durchwachsen.

Speiseröhre: Blass, glatt. Trachea gerötet in Bifurcationshöhe.

Lungengewebe: Blutgehalt etwas vermehrt, das Gewebe ist mässig lufthaltig. Lymphdrüsen sind verkalkt.

Milz: Gelockert, weich, Kapsel runzelig. Auf Schnitt das Parenchym erweicht. Farbe ist schmutzig graurot. Trabekelsystem nicht erkennbar.

Leber: Locker, klein. Farbe ist gelbbraun. Blutgehalt herabgesetzt. Parenchym sehr stark brüchig und trüb.

Niere: Nierenparenchym stark bluthaltig mit kleinen Flecken in der Rinde. Rindenmarkgrenze scharf.

An der Hinterwand des Uterus ein pendelnder weicher Schleimhauttumor.

Appendix obliteriert.

Der Schädel sägt sich leicht. Dura teilweise mit Schädeldach verwachsen. Die Blutleiter der Schädelbasis enthalten flüssiges Blut. Saftgehalt des Gehirns vermehrt. Hirnrinde etwas verschmälert, Blutpunkte spärlich im Mark. Kerne der Stammganglien in deutlicher Entwicklung, ziemlich stark pigmentiert. Erweichungscysten finden sich nicht. Blutleiter der Hirnbasis sind zart. Ependym der Ventrikel zart, spiegelnd.

Die Muskulatur von Thorax und Abdomen ist deutlich von Fettgewebe durchwachsen. Die Muskulatur ist wenig kontrahiert.

Histologische Untersuchung: Die schwersten Veränderungen zeigt die Muskulatur, insbesondere die Glutaealmuskulatur und Psoas. Es finden sich Muskelpräparate, die kaum mehr die Diagnose Muskulatur erlauben, da fast reines Fettgewebe vorzuliegen scheint.

Nur bei genauer Betrachtung lassen sich in diesem Fettgewebe einzelne hochgradig verschmälerte Muskelbündel finden. Auch die Oberschenkelmuskulatur ist weitgehend von Fettgewebe durchsetzt und weich. Es sind Muskelstücke vorhanden die die Muskelfasern noch deutlich erkennen lassen. Zwischen den einzelnen Fasern findet sich Fettgewebe, an mehreren Stellen sind die Muskelfasern vacuolig degeneriert, teilweise stark verschmälert. Einzelne Faserzüge zeigen eine blass Färbung und weisen keine deutliche Querstreifung mehr auf. Es scheinen diese Fasern etwas verquollen (wachsartige Degeneration). Deutlich ist überall eine sogenannte Kernvermehrung, z. T. mit Kernhyperplasien. Bei Fettpräparaten lässt sich ausser der Fettdurchwachsung auch eine fleckige z. T. feintropfige Verfettung von Muskelfasern finden.

Die peripherischen Nerven zeigen vereinzelte Ausfälle im Markscheidenpräparat, doch fehlen vollkommen entzündliche Veränderungen (keine Neuritis). Es lassen sich nur wenige sehr bestimmte Degenerationen an den peripheren Nerven finden, insbesondere nur leichte Verfettungen im Bereich von zerfallendem Mark.

Rückenmark zeigt bei Cresylfärbung keine zelligen Infiltrate und keine Ganglienzellausfälle. Entzündliche Erscheinungen sind nicht vorhanden. Ebenfalls keine Neurophagien oder Ganglienzellschatten.

Gehirn ist frei von zelligen entzündlichen Reaktionen. Keine Zellausfälle vorhanden.

Zusammenfassend lässt sich auch sagen, dass die schwersten Veränderungen sich im Muskel befinden. Das Rückenmark ist frei von einer Erkrankung. Der periphere Nerv zeigt nur geringgradige Veränderungen, die man eher als sekundäre Erscheinungen auffassen muss. In diesem Falle muss die Diagnose auf eine myogene Erkrankung gestellt werden, und zwar auf: *Myopathische progressive Muskelatrophie.*

Pathologische Diagnose:

Myopathische progressive Muskelatrophie. Vorwiegende Beteiligung der Beckengürtel- und Oberschenkelmuskulatur. Pseudohypertrophische Abart (Typus Duchenne-Griesinger).

Terminale konfluierte Pneumonie des linken Unterlappens. Chronische Tuberkulose der hilusnahen Teile der Lunge. Tuberkulöse Pericarditis mit frischer Obliteration. Rezidivierende Lymphdrüsentuberkulose. Granularatrophie der Nieren. Fettdurchwachsung der rechten Kammerwand.

Klinisch: wurde in diesem Fall eine *spinale progressive Muskelatrophie* angenommen, besonders auf Grund der neurologischen Veränderungen.

Pathologisch: fanden sich keine spinalen oder neuralen Veränderungen sondern nur eine Erkrankung der Muskulatur *(myopathische Muskeldystrophie)*. Eine nennenswerte Atrophie kam nicht vor, es waren im Gegenteil einige der Muskeln noch sehr kräftig und auffallend voluminös. Bei der Sektion zeigt sich, dass auch die scheinbar kräftig ausgebildete aber weiche Muskulatur sehr schwer umgewandelt ist und dass in diesen Muskeln eine weitgehende Fettgewebsentwicklung vorliegt, sog. *Pseudohypertrophia musculorum*. Geringe Degenerationen sind in einzelnen Muskelfasern vorhanden, die zu den schwer umgeänderten Muskeln gehören, doch handelt es sich dabei nicht um primäre Entzündungen oder Degenerationen, sondern nur um einen leichten, sehr wahrscheinlich sekundären Prozess.

Zusammenfassung.

Es wurden sechs klinisch und pathologisch-anatomisch genau untersuchte Fälle verschiedener Muskel- und Nervenkrankheiten beschrieben.

In dem ersten Falle entwickelt sich bei einem sechsjährigen Mädchen im Anschluss an eine aufsteigende Landry'sche Paralyse eine fortschreitende Muskelatrophie mit Uebergreifen auf die Atemmuskulatur. Pathologisch-anatomisch handelte es sich um eine Meningo-Myelo-Encephalitis mit starken Zellausfällen in den Vorderhörnern mit neuritischen Veränderungen und starker Verfettung und Degeneration verschiedener Muskelgruppen. *Das pathologisch-anatomische Muskelbild ist nicht von dem einer spinalen Muskelatrophie zu unterscheiden.*

In einem zweiten Falle fand sich bei einem 53jährigen Manne klinisch das Bild der amyotrophischen Lateralsklerose. Pathologisch-anatomisch waren keine Pyramidenbahnen, besonders keine Seitenstrangbahnausfälle vorhanden, sondern Ganglienzellausfälle in den Vorderhörnern und -wurzeln, und entzündliche und degenerative Veränderungen der Nerven und der Muskulatur. Trotzdem klinisch z. T. abweichenden Befund handelt es sich hier pathologisch-anatomisch um eine *spinale progressive Muskelatrophie.*

In einem 3. und 4. Falle bestehen bei einem 60jährigen Manne und einer 60jährigen Frau, Myotonien und Atrophien. Ein Grund für die Myotonie ist pathologisch-anatomisch nicht nachzuweisen. Es lassen sich nur Veränderungen wie bei einer *neuralen Muskelatrophie* nachweisen.

In einem 5. Falle fand sich bei einem 75jährigen Manne eine fortschreitende Muskelatrophie, bei der sich pathologisch-anatomisch deutliche Rükkenmarksveränderungen nachweisen liessen, so dass die Diagnose durch die anatomische Untersuchung bestimmt abzufassen war als *spinale progressive Muskelatrophie.* Die Veränderungen an den Nerven sind in diesem Falle geringer als in anderen Beobachtungen.

In einem 6. Falle bestand bei einer 66jährigen Frau klinisch das Bild einer spinalen progressiven Muskelatrophie. Pathologisch-anatomisch waren Nerven und Rückenmark intakt, so dass eine *myopathische Form* anzunehmen war. Die Muskulatur war scheinbar nicht atrophisch, sie wies eine starke Fettgewebsentwicklung auf als sog. *pseudohypertrophische Abart.*

Eine zu weitgehende Differenzierung und Unterscheidung verschiedener Untergruppen der Muskelatrophie lässt sich vom pathologisch-anatomischen Standpunkt aus nicht rechtfertigen.

Schlusssätze.

Pathologisch-anatomisch kann man eine
MYOPATHISCHE,
NEURALE,
SPINALE MUSKELDYSTROPHIE
unterscheiden. Zwischen den verschiedenen Formen sind Uebergänge nicht selten vorhanden.

Bei der DYSTROPHIA MYOTONICA liegt das Bild der NEURALEN MUSKELATROPHIE vor.

Gerade bei dieser Erkrankung ist anzunehmen, dass eine Schädigung des feinen Nervenendapparates in der Muskulatur vorliegt, eventuell der motorischen Endplatten. Diese Frage ist, wegen des Fehlens zuverlässiger Methoden zur Darstellung des Nervengewebes in der Muskulatur am Leichenmaterial, noch nicht entschieden.

Es ist in den einzelnen, hier beobachteten Fällen nicht leicht, den pathologisch-anatomischen Befund mit den klinischen Erscheinungen in Uebereinstimmung zu bringen.

Literaturverzeichnis.

ERB W. — Ueber die juvenile Form der progressiven Muskeldystrophie. Arch. f. Klinische Medizin. Bd. 34, S. 467, 1883-1884.

ERB W. — Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1892

OPPENHEIMER H. — Die Beziehungen der myopathischen Krankheiten, Referat. Internat Cong. 1913.

SPILLER W. G. — The relations of the myopathies. Brain, Bd. 36, S. 75, 1913-1914.

JENDRASSIK E. — Die hereditären Krankheiten. Handbuch der Neurologie, 1911

SCHAFFER K. — Ueber das morphologische Wesen und die Histopathologie der hereditär systematischen Nervenkrankheiten. 1926.

v. BERGMANN-DOERR R. usw. — Lehrbuch der Inn. Med., Bd. 2, 1935.

v. BERGMANN-STAEHELIN R. — Handbuch der Inn. Med. Bd. 5, 1912.

TSCHOPP. — Myopathie. Schweizer Med. Wochenschrift. Bd. II, S. 657-662. 1933

An dieser Stelle möchte ich meinen verehrten Lehrern, den Herren Prof. Dr. W. Gerlach, für seine gütige Mithilfe, und Prof. Dr. R. Staehelin und Prof. Dr. E. Wieland, für das Ueberlassen der Krankengeschichten herzlich danken.